

İniensefali

Kadir GÜZİN (*), Dilek ÖZTÜRK (*), Sedat TOMRUK (*), Fahrettin KANADIKIRIK (*)

SUMMARY

Iniencephaly

Iniencephaly is not a rare but although a not very common anomaly. Its triad contains an occipital bone defect, cervical disraphy and a retroflexed fetal head. We present a case where the patient with no former prenatal clinic controls at 30 weeks of gestation according to her last menstrual date who came to our clinic in active labor. Our aim is to show the difficulty in choosing the right birth modus (C/S vs. vaginal birth) and the difficulties in diagnosing this not common seen anomaly.

Key words: Iniencephaly, prenatal diagnosis, birth modus

Anahtar kelimeler: İniensefali, prenatal tanı, doğum şekli kararı

İniensefali, nadir olmasa da pek sık rastlanılmayan bir anomali olup; oksipital kemik defekti, servikal disrafizm ve fetal başın fikse retrofleksiyonu ile karakterize edilen bir triada sahiptir.

OLGU

Olgumuz, son adet tarihine göre 30 haftaya uyumlu prenatal takibi olmayan gebelikti. Hasta, aktif travayda olarak acil servisimize başvurdu. Hastaya yapılan ultrasonografide ileri derecede polihidramnios (indeks 150) ve küçük fetus saptandı. Uygun kesit alınamadığından biparietal çap ölçülemedi. Hiperekstansiyon mevcuttu. Oksipitumun fetal sırta yapıştığı ve toraksın deforme olduğu görüldü. Hasta multipar (G4P3) ve pelvis uygun olduğundan vaginal yolla doğurtuldu.

TARTIŞMA

İniensefali terimi, beyin ve boyun (inion)'da görülen bir anomaliyi işaret eder. Ağır deformasyon gösteren iniensefalik fetuslar, başın retrofleksiyonuna ek olarak, bütün olgularda aşırı servikotorasik lordoz ve sıklıkla anterior ve posterior spina bifida gibi ağır defektler gösterir.

Kısalmış vücuda oranla baş büyüktür, yüz yukarıya bakar ve boyun yoktur. Yüzün cildi göğüs cildi ile devam eder. Şayet mevcutsa, saçlı deri de direkt olarak sırt ile devam edebilir. Defektif ve retrofleksiyondaki oksipit, alt vertebralarla eklem kurmuş olabilir. Raşışizis çoğu olguda mevcuttur. Fakat, defektif spinal kord ve kolumna vertebralis genellikle beyin, serebellum ve deri ile örtülü olduğu için açık nöral plate ve vertebral arklar yüzeyden görülmezler (iniensefali clausus). Başın retrofleksiyonu anensefaliklerde ya da açılı raşışizis olgularında görülebilir (iniensefali apartas). Yani, kapalı iniensefalide kranial içerik kranial kavite içerisinde yer alırken, açık formunda bir ensefalosel şeklinde dışarı protude olabilir ya da eksensefali veya anensefali şeklinde ortaya çıkabilir. Servikal vertebralar mutlaka deforme olmuştur ve blok vertebra veya eksik vertebra nedeniyle kısalmıştır.

Ultrasonda omuzun arkasında deforme bir başın görülmesi, iniensefaliyi akla getirmelidir. Fötal toraks ve başın, göğüs hizasından alınan bir görüntüleme planında aynı anda görülmesi, ağır retrofleksiyon ve servikotorasik lordoz varlığına işaret eder. Ayrıca, sagittal kesitte fötal vertebral hattı lokalize etmede güçlük çekildiği durumlarda da iniensefali düşünülmelidir. Ana tanı kriterleri şunlardır :

1. Normal parietal kemiklerin olmaması, foramen magnumda genişleme yapan oksipital kemik defekti
2. Beyin dokusunun bulunmaması
3. Servikal ve torasik vertebraların parsiyel ya da total yokluğu, var olan vertebralarda irregüler füzyonlar ve korpus ve/veya nöral arkların kapanmaması
4. Fikse retrofleksiyon ile başın omuzların arkasında bulunması
5. Kranioraşışizis
6. Polihidramnios

İniensefali letal bir durum olup, muhtemelen diğer nöral tüp defektleri gibi multifaktöryel etyolojiye sahiptir. Her gebelikte % 5 tekrarlama riski vardır. Ayırıcı tanıda anensefali, Klippel Feil sendromu ve servikal menin-gosel akla gelmelidir.

Biz, iniensefal fetusların erken tanı konulması halinde pelvis uygunsa vaginal yolla doğurtulabileceği, ancak ileri gebelik haftalarında tanı konursa gebeliğin sezeryan ile sonlandırılmasının daha uygun olacağı kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. **Sherer DM, Hearn-Stebbins B, Harvey N, Matlay LA, Abramomi CZJS:** Endovaginal sonographic diagnosis of iniensephaly apartus and craniorachichisis at 13 weeks, menstrual age. 3 Clin Ultrasound 21:124-127, 1993.
2. **Freeman PC, Jeanty P:** Iniensephaly. Fetus 1(2):7402-1, 1992
3. **Shoham Z, Capsi B, Chemkej, Djani K, Lencet M:** Iniensephaly prenatal ultrasonographic diagnosis a case report. J Perinatal Medicine 16:139-143, 1988.
4. **Maizner I, Barziz:** Prenatal ultrasonographic diagnosis of a rare case of iniensephaly apartus. J Clin Ultrasound 15:200-203, 1987.
5. **Müraciz I, Szelfort GT, Manör P, Tüknsz, Czicsek, Papp Z:** Prenatal diagnosis and pathoanatomy of iniensephaly. Clin Genel 30:81-86, 1986.
6. **Erdineler P, Kaynar MY, Carbaz B, Kocer N, Kuday L, Ciplan N:** Iniensephaly: neuroradiologic and surgical features, case report and review of the literature. J Neurosurg 89(2):317-320, 1998.